



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2019



info@neuroreg.se
www.neuroreg.se
ISBN-XXX



Förord

Svenska neuroregister med sina tio delregister är ett viktigt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

I registret samlas information om patienter med kroniska sjukdomar i nervsystemet, hittills multipel skleros, Parkinsons sjukdom, narkolepsi, myastenia gravis, inflammatorisk polyneuropati, epilepsi, svår huvudvärk, motorneuronsjukdomar, hydrocefalus och neuromuskulära sjukdomar. Vi förväntar oss att fler sjukdomsgrupper ska läggas till med tiden.

Registret, i första hand delregistret för multipel skleros (MSreg) som startades först, har också bidragit till en rad viktiga upptäckter genom de snart 200 vetenskapliga rapporter som publicerats. Detta har varit möjligt tack vare registrets täckning över hela Sverige men också för att det går tillbaka 20 år i tiden. Som unikt forskningsverktyg har MS-registret därför bidragit till att Sverige blivit ett av de viktigaste länderna för MS-forskning i världen genom att dess kliniska uppgifter om behandling och sjukdomsförlopp kunnat kombineras med information ur biobanker och enkäter om livsstil och miljöpåverkan. Under de senaste åren har detta resulterat i forskningsanslag från internationella organ på över 150 MSEK för nationella projekt, vilket skulle ha varit omöjligt utan registret.

Svenska neuroregister används i neurovårdens dagliga arbete över hela landet, och patienterna är aktiva medskapare. Sammanställda resultat är tillgängliga on-line i realtid för vården och även för patienter/anhöriga för att möta informationsbehovet när det gäller behandlingsresultat samt för politiker och tjänstemän i dess ledning och verksamhetsutveckling av hälso- och sjukvården:

- Svenska neuroregister kännetecknas av att dess IT-gränssnitt är designat som ett kliniskt beslutsstöd som sammanfattar och visualiserar patientens centrala kliniska uppgifter utveckling över tiden. Den överblick som vårdgivaren får möjliggör att terapeutiska beslut baseras på hela den komplexa bilden med nuvarande och tidigare tillstånd och behandling som utgångspunkt.
- Svenska neuroregister är designat att användas i kliniskt förbättringsarbete och
- Svenska neuroregisters patientöversikt och beslutsstödssegenskaper innebär att vi riktar in oss på data som är kliniskt relevanta, dvs som användarna har nytta av att få in i registret vilket lett till en positiv spiral som gör data mer fullständiga med tiden.
- Svenska neuroregister har en dashboard för varje delregister där deltagande vårdgivare kan se sina egna patienters viktigaste resultat, sitt eget läns och rikets resultat.
- Svenska neuroregister visar i realtid deltagande klinikers resultat för en rad kvalitetsindikatorer kopplade till Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros och Parkinsons sjukdom.

- Svenska neuroregister visar med tiden alltmer av sina resultat helt öppet dels på hemsidan (neuroreg.se) och dels vad gäller MS på Vården i Siffror (ViS)
- Svenska neuroregister skickar varje kvartal skraddarsydda rapporter till medverkande kliniker med deras resultat på ett antal kvalitetsindikatorer för MS och vi kommer att inkludera data ur alla delregister med tiden.
- Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat under 2020 genom att på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framförallt visat sig relevant för MS. I veckan hade 203 MS-patienter med Covid19 registrerat och våra data var avgörande för att ett internationellt forskningsnätverk på kort tid kunnat identifiera risker med vissa MS-behandlingar – information som världens MS-läkare nu kan använda vid behandlingsbeslut.

Från detta år har vi valt att i våra Årsrapporter gå över från brutna år (juli-juni) till att istället redovisa kalenderår. Denna årsrapport, för 2019, kommer således att överlappa 6 månader med föregående Årsrapport 2018–2019.

Vi uppmuntrar den intresserade läsaren att besöka vår hemsida <https://neuroreg.se> för att ta del av nyheter, och varför inte undersöka registerarbetets resultat via vår offentliga sökfunktion VAP! Svenska neuroregister med sina delregister har kommit för att stanna som ett centralt kvalitetsverktyg för neurologisk vård i hela landet. Vi ser med tillförsikt och förväntan på de kommande åren.

September 2020



Jan Hillert
Registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	6
Svenska neuroregister	7
Bakgrund	7
Syftet för Svenska neuroregister är att	7
Organisation	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	9
Deltagande enheter	10
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019	12
Framtidsplaner 2019–2020	13
Motorneuronsjukdom	15
Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros.....	15
Bakgrund och syfte	16
Parametrar och skalor	16
Effekten av registrets insatser på vården	19
PROM/PREM och utvecklingen av relevanta kvalitetsindikationer	21
Anslutning, täckningsgrad och rapporteringsgrad	22
Datamängd	24
Datakvalitet	26
Prioriterade utvecklingsområden för registret	26
Framtidsplaner /Planer för kommande år	26

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

Vid mitten av 1990-talet inleddes ett samarbete mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker för att bygga upp en gemensam struktur för registrering av patienter med multipel skleros, MS. Detta arbete utmynnade i en databasstruktur som från början var avsedd som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men som också gjorde det möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning. Svenska multipel sklerosregistret, MS-registret, kunde lanseras officiellt sedan vi erhållit ekonomiskt stöd från Socialstyrelsen/SKL år 2000.

Utvecklingen av MS-registret och erfarenheten av fördelarna för användarna att arbeta registerbaserat väckte så småningom önskemål bland neurologer att arbeta på ett likartat vis även med andra sjukdomar. Fördelen med den struktur som MS-registret utvecklat är att det med måttliga arbetsinsatser och ekonomiska medel går att utveckla register för andra sjukdomar – det viktigaste är att välja sjukdomsspecifika mått på sjukdomsaktivitet och funktionshinder och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 10 sjukdomsgrupper under Svenska neuroregister med sina respektive delregister: multipel skleros (MSreg), myastenia gravis (MGreg), narkolepsi (NARKreg), Parkinsons sjukdom (PARKreg), epilepsi (EPreg), svår neurovaskulär huvudvärk (HVreg), inflammatorisk polyneuropati (INPreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA).

Syftet för Svenska neuroregister är att

- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, hydrocefalus efter anläggande av avlastande likvorshunt och neuromuskulära sjukdomar.
- Bidra till att neurologisk sjukvård i Sverige är av hög kvalitet och har en jämn fördelning
- Tillförsäkra att riktlinjer för vård och behandling efterlevs
- Vara ett redskap i kvalitetssäkring av vården och i förbättringsarbete
- Möjliggöra utvärdering av vårdens och behandlingars effekt på funktionshinder och livskvalitet
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

Svenska neuroregisters organisation framgår av **figur 1**. Principen är att varje delregister genom sin styrgrupp har ansvar för sitt innehåll och utveckling. Svenska neuroregister har en gemensam Registerhållare och Styrgrupp i vilken representanter för varje delregister, kallade ”delregisterhållare”, ingår tillsammans med patientföreträdare.

Delregistren samarbetar vad gäller teknisk plattform, upphandling av denna och förvaltar de gemensamma medlen. Beslut om utlämnande av data för forskningsändamål tas av registerhållaren efter förankring hos varje delregisters styrgrupp eller särskilt inrättad Forskningsnämnd.

Det är en bärande princip att varje delregister ska ha nationellt stöd bland de specialister som arbetar med respektive sjukdomsgrupp och att konsensus ska sökas för definitioner och val av parametrar.



Figur 1. Organisationsschema

Huvudmannaskap

Sedan 2013 har Karolinska Universitetssjukhusets styrelse accepterat det centrala personuppgiftsansvaret (s.k. CPUA) för det utvidgade Svenska neuroregister.

Inomprofessionell förankring

Svenska Neurologföreningen (SNF) har accepterat ett övergripande ansvar för Svenska neuroregister och utser en styrgruppsledamot. Svenska MS-Sällskapet (SMSS), bildat på direkt initiativ från MS-registrets styrgrupp, tillsätter MS-registrets styrgrupp. Arbetet med delregistret för Parkinsons sjukdom leds av föreningen SweMoDis (Swedish Movement Disorder) medan föreningen SwePar (Swedish Parkinson’s Disease) ansvarar för den vetenskapliga förankringen. Epilepsiregistret har förankring i Epilepsisällskapet. Svenska neuromuskulära arbetsgruppen (SNEMA) står bakom

IPN-registret. Bakom arbetet med MND/ALS-registret står ett nätverk av ALS-intresserade neurologer representerande landets neurologiska universitetskliniker. NKH-registrets drivs gemensamt av de rapporterande neurokirurgiska klinikerna i universitetsorterna. Delregistret för Neuromuskulära sjukdomar drivs av den tidigare styrgruppen från tiden då registret var ett självständigt kvalitetsregister fram till hösten 2018, under namnet Neuromuskulära Sjukdomar i Sverige (NMiS).

Nedan i **tabell 1** visas antalet patienter som 7:e december 2019 fanns registrerade i de olika delregistren.

Tabell 1. Antal patienter i Svenska neuroregister 2019-12-07. (Medan nio av delregistren fokuserar på kroniska tillstånd så avser NKHreg uppföljning av resultatet av shunt-behandling av hydrocefalus varför de relevanta variablerna skiljer sig åt vilket förklarar de tomma fälten i tabellen.)

Svenska Neuroregister
 Dattag: 2020-09-01



Antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade aktuella patienter	18341	6929	5004	2920	1429	569	1018	852	464	3723
Totalt antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade patienter	21516	8593	5121	2935	1644	1332	1077	883	512	6387
Besök	168468	17912	8417	5156	3667	3504	580	2266	820	
Patienter med besök	19965	5256	2777	1385	673	679	383	647	295	
Behandlingar	39584	16479	4908	4619	1893	1510	250	1637	681	
Patienter med behandling	16523	4577	2598	2351	604	927	105	626	317	
Pågående behandlingar	11888	11500	3812	3311	931	633	208	1052	233	

MSreg - Multipel skleros-registret (1 diagnos)
 PDreg - Parkinson-registret (57 diagnoser)
 MGreg - Myastenia Gravis-registret (1 diagnos)
 NARKreg - Narkolepsi-registret (1 diagnos)
 EPreg - Epilepsiregister (30 diagnoser)
 MNDreg - Registret för Motorneuronsjukdomar (6 diagnoser)
 IPNreg - Registret för Inflammatoriska Polyneuropatier (4 diagnoser)
 HVreg - Huvudvärks-registret (11 diagnoser)
 NMiSreg - Neuromuskulära sjukdomar i Sverige
 NKHreg - Hydrocefalusregistret

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

Svenska neuroregisters bärande idé är att motivera vården till registrering av strukturerad vårddata genom att erbjuda klinisk nytta:

- ett gränssnitt som underlättar det kliniska arbetet,
- enkel tillgång till egna data för förbättringsarbete i vården, och att
- erbjuda en plattform för patientmedverkan i vården för PROM och PREM

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårddokumentation, är designat som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men gör det också möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning.

- Genom att sammanfatta och grafiskt visa den enskilde patientens sjukdomsförlopp får vårdgivare och patient ett effektivt verktyg när beslut ska fattas om den fortsatta vården.
- Svenska neuroregister inbjuder patienten att bidra med patientrapporterade mått och patienten kan själv se och följa viktig information om den egna sjukdomen.

Varje klinisk enhets data hanteras separat och hålls avskild.

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregister nationella databas. Data för patienter som efter information avböjt medverkan i Svenska neuroregister överförs inte till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregister statistik eller rapporter.

Deltagande enheter

Ett 80-tal kliniska enheter runt om i landet, inklusive landets alla neurologkliniker, rapporterar till Svenska neuroregister. Utöver neurologkliniker medverkar såväl medicinkliniker med neurologisk verksamhet, som barnneurologiska enheter.

Totalt fanns i december 2019 information om nästan 34 000 patienter i Svenska neuroregister, se **tabell 2**. Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019

Tillväxt

Under 2019 har det tidigare självständiga kvalitetsregistret Neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS) tagit sitt nya IT-gränssnitt i bruk. Därmed består Svenska neuroregister av 10 delregister, vart och ett med en egen nationell organisation, egna patientföreträdare, egen inomprofessionell förankring och eget ansvar för sin utveckling som alla samlar data på samma tekniska plattform med stora likheter mellan varandra. Därtill ser vi en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklas mycket hastigt.

Ekonomi

Det är en utmaning att med de ekonomiska ramar som står till buds bygga upp en så omfattande verksamhet och dels utveckla IT-tjänsterna fortlöpande, när bara det löpande arbetet kräver resurser. Därför har vi börjat ett aktivt arbete att finna nya inkomstkällor. Under 2019 har två avtal tecknats avseende stora internationella säkerhetsuppföljningar, s.k. post authorization safety study (PASS) av nya MS-läkemedel. Dessa projekt är mångåriga och bygger på data från Svenska neuroregister/MS-registret. Principen att vetenskapliga studier med extern finansiering skall bidra till registrets drift när de bygger på prospektiv datainsamling som medför kostnader för registrets drift och utveckling.

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Redan har utvecklingen av nya registerfunktioner för detta ändamål kunnat betalas av extern part och därtill har Läkemedelskommittén i Stockholm bidragit med ett avsevärt belopp för Huvudvärksregistrets del. För Huvudvärksregistrets har på detta sätt ett system med SMS-påminnelse och anfallsdagbok kunnat etableras under det senaste året vilket behövs under de perioder en ny migränbehandling behöver utvärderas hos den enskilde patienten för att identifiera terapivar. För detaljer se respektive delregisters rapporter.

Trots nya inkomstmöjligheter förblir den finansiella kostymen den viktigaste begränsningen för vår fortsatta utveckling.

Utdata och förbättringsarbete

En bärande tanke i vårt arbete har från början varit att deltagande enheter ska få tillgång till sina egna data vid behov. Med tiden har vi utvecklat en rad sofistikerade vägar för dataåtkomst, inklusive sökfunktioner och möjlighet till data-export av egna data i Excel-format, dashboard, fördesigade diagram och tabeller samt vår avancerade

funktion VAP (visualiserings och analys-plattform) där användaren kan välja parametrar och begränsa urval enligt behov.

Under 2019 har vi tagit ett nytt steg i vårt förbättringsarbete genom att tillhandahålla ”**Kvartalsrapporter**” för deltagande enheter, där enheternas resultat avseende de nationella riktlinjerna för vård vid MS skickas till verksamhetsansvariga fyra gånger per år. Än så länge har två sådana utskick gjorts. Tanken är att klinikerna på detta sätt ska kunna använda registerdata i verksamhetsuppföljning och -utveckling och till administrativa uppgifter. Detta är särskilt påkallat för MS där många kliniker har läkemedelskostnader på tiotals miljoner kronor och på detta sätt får ett verktyg att följa upp den investeringen.

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO

Eftersom Svenska neuroregister täcker stora delar av det neurologiska området är registret viktigt för vårt NPO och vice versa. Under året har därför kontakter och möten ägt rum mellan registerhållaren och NPO samt vid ett halvdagsmöte med samtliga delregisterhållare i en workshop. Det är självklart viktigt att vi har en stor förståelse för varandras uppdrag, förutsättningar och arbetssätt och en tät kontakt eftersträvas.

Framtidsplaner 2019–2020

Svenska neuroregister befinner sig i en viktig fas där vi håller på att etablera flera delregister på allvar i den kliniska vardagen. Lyckas vi med detta kommer det att leda till att registret på allvar blir en omistlig del av neurovården även utanför MS.

Finansiering

Avgörande för vår framgång blir den fortsatta finansieringen, dels från SKR men även andra möjliga inkomstkällor. För det sistnämnda är det viktigt att visa att registrets data duger för vetenskapliga analyser – först genom publikationer i vetenskapliga tidskrifter kan vi bevisa detta vilket i sin tur gör att externa intressenter vill närma sig oss för samarbetsprojekt. Forskningsverksamhet baserad på registerdata är därför ett prioriterat område. Fortsatt förtroende från SKR är självklart grundläggande.

Svenska neuroregister inkluderar flera diagnosgrupper där nya och stundtals mycket kostsamma läkemedelsbehandlingar redan godkänts eller kom mer att godkännas under de kommande åren. Från Tandvårds- och Läkemedelsförmånsverkets (TLV) och NT-rådets (för nya terapier) har principer om s.k. ordnat införande beslutats om vilket i minst ett fall inneburit en förväntan på vården att de nya terapiernas säkerhet och effekt ska följas i befintliga kvalitetsregister, hittills i Huvudvärksregistret. När sådana resultat förväntas rapporteras baserat på data från uppkommer också en möjlighet till finansiering av kvalitetsregisterutveckling

Förbättringsarbete

Socialstyrelsen har sedan några år utfärdat Nationella riktlinjer för vård vid MS och Parkinsons sjukdom och vi är färdiga med realtidsrapporter för de indikatorer som

avspeglar uppfyllelsen av dessa riktlinjer på kliniknivå för MS. För Parkinsons sjukdom har fem av sex realtidsrapporter för de nationella riktlinjerna utarbetats. Under 2019 antogs Nationella Riktlinjer för vård vid epilepsi och även här kommer indikatorerna att rapporteras i Svenska neuroregisters utdatafunktion. Vi avser att följa upp denna utveckling med aktiv rapportering till deltagande enheter om deras respektive uppnådda resultat i form av Kvartalsrapporter som vi redan implementerat för MS. Registerdeltagande får därmed en direkt relevans för förbättringsarbetet på de kliniska enheterna vilket vi förväntar oss starka rapporteringsviljan och -kvaliteten ytterligare.

Patientmedverkan

Svenska neuroregister har redan en patientportal för inrapportering av patientrapporterade mått för sju av våra tio delregister (IPNreg, MSreg, MNDreg, PARKreg, NARKreg, MGreg och HVreg). Arbetet för att utveckla och fördjupa detta är centralt för vår framtid och patientmedverkan och patientföreträdarnas roller är väsentliga och arbete pågår, t ex med att utveckla datorstödda frågeformulär i form av NEURO-QoL på svenska, där vi hittills har implementerat en skala för trötthet men översatt fem andra som ska sjösättas inom kort. Utveckling av andra patientrapporterade mått är också en prioriterad uppgift.

Gränssnitt gentemot datajournaler

Vi har länge väntat oss att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårddarbetet skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Det tycks oss dock nu som om detta inte kommer att förverkligas i någon större utsträckning i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i de tre största regionerna. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister erbjuder kommer att kvarstå under många år än. Det blir viktigt att underlätta integrering av systemen, t.ex. i form av direkt ”uthopp” från datajournal till patientens registerfil av den sort som vi implementerat inom flera landsting. Att göra registerverktyget nåbart genom en eller två ”musklickningar” kan vara det som leder till en ökad fullständighet i rapporteringen.

Sammanfattningsvis tror vi att Svenska neuroregister med tiden kommer att bli allt viktigare för utvecklingen av svensk neurologisk vård.

Motorneuronsjukdom



Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motorneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmuskulerna dör. Cirka 4 personer per 100 000 insjuknar i MND/ALS varje år, på Karolinska Universitetssjukhuset är det 60 personer/år som får ALS-diagnos. ALS kan visa sig i alla åldrar, men de flesta insjuknar mellan 45 och 75 års ålder. Eftersom det finns många olika varianter av sjukdomen kan symtomen variera, liksom hur snabbt förloppet är. Den genomsnittliga överlevnadstiden är bara omkring tre år, då det idag saknas botande behandling. Utöver detta märks en varierad vård på olika håll i landet och att patienterna inte erbjuds samma möjligheter till utredning och behandling beroende på var de bor.

Under 2019 har registret utökats till att inkludera även Kennedys Sjukdom.

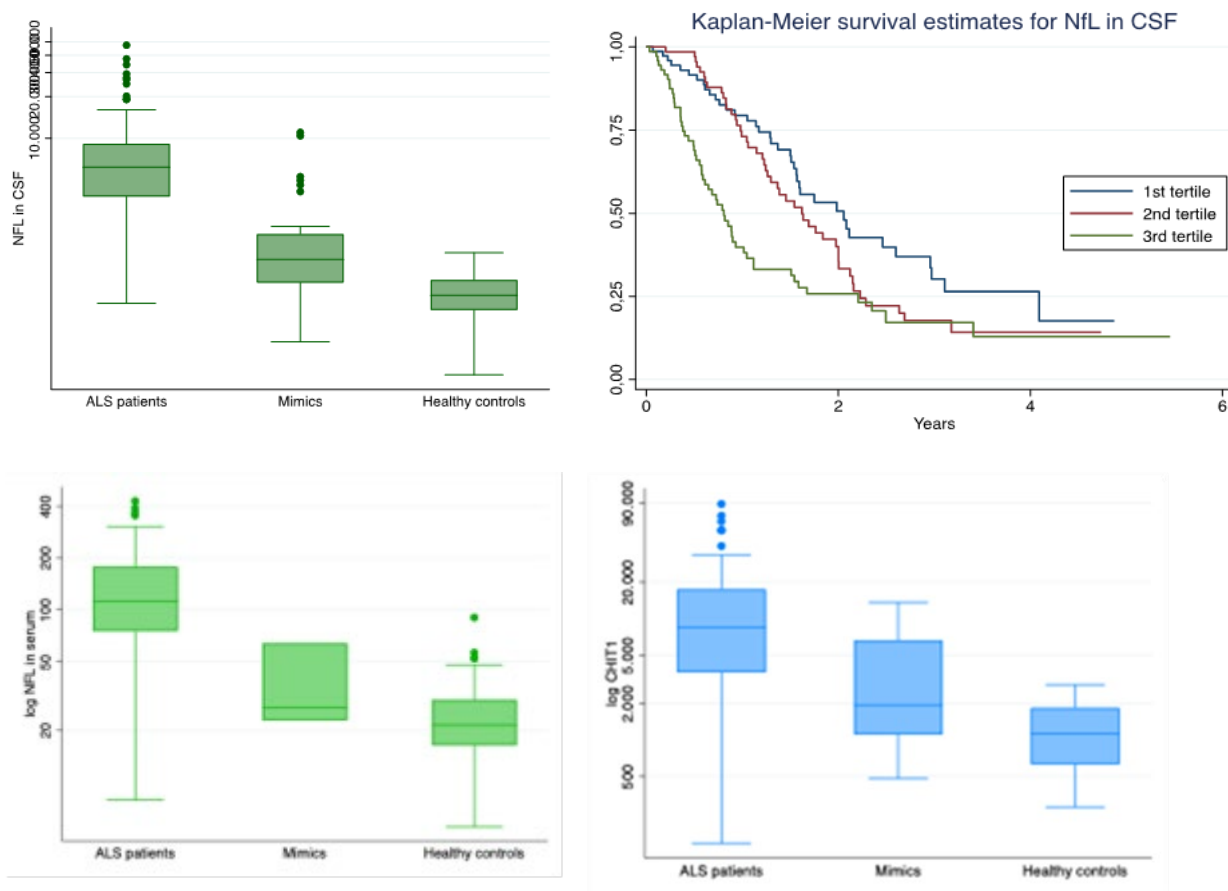
Det övergripande syftet för registret är att göra ALS-sjukvården likvärdig och högkvalitativ och framförallt utvärderingsbar. Att etablera/öka samarbetet mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker och gemensamt bygga upp en struktur för utredning och hantering av patienter med MND/ALS. Som ett led i detta, skapa nationell konsensus kring utredning och handläggning, säkerställa att behandlingsriktlinjer följs nationellt och möjliggöra för så många svenska ALS/MND patienter som möjligt att få tillgång till läkemedelsstudier.

MND/ALS-registret avser också mera specifikt medverka till framtida nationella och internationella forskningsprojekt både prekliniskt och kliniskt och även skapa en bas för epidemiologiska studier på nationell nivå.

Parametrar och skalor

- demografi
- diagnostiska kriterier
- forsknings kriterier
- spridningsmönster
- behandlingar
- funktionsskattningsskalor (ALSFRS-R)
- hälsorelaterad livskvalitet (LISAT, EQ-5D, HAD)
- kognitiva skalor (ECAS, MoCA)
- utvalda laboratorieprover inklusive biomarkörer för diagnos och progress
- BMI, vikt
- varningar för vårdgivare om avvikande värden

MND/ALS-registret är utformat så att skalorna reflekterar de viktigaste medicinska områdena för bevakning och åtgärd, under sjukdomens progress. Dels ger de ett dagsvärde, som ligger till underlag i patient-läkarmötet, och dels även ett trendvärde för hur just den patienten kommer eller har utvecklats under tid. Det ger patienten en preliminär prognos. ALS är en sjukdom där fenotypen (sjukdomsuttrycket hos olika individer) varierar stort, tex beroende på undervariant eller platsen där sjukdomen startar. Värdena på olika biomarkörer ökar sannolikheten för en korrekt diagnos och mer exakt prognostisk bedömning. Se **figur 18** för ALS-biomarkörer.

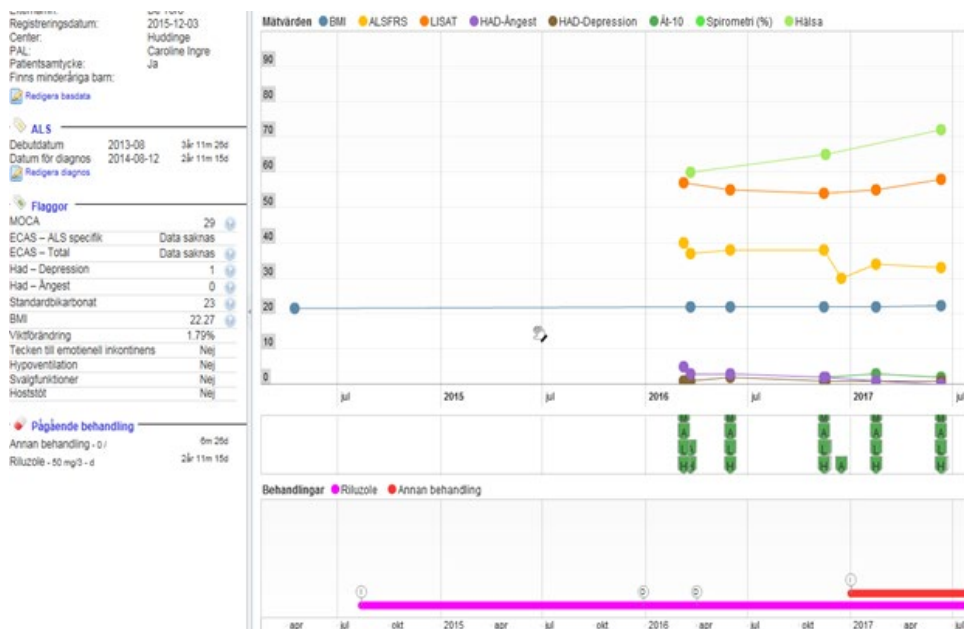


Figur 18. Överst till vänster visar att neurofilament är förhöjt hos ALS patienter jämfört med liknande patienter med andra diagnoser och friska. Bilden till höger visar att risken att dö (snabbare progress) ökar med ökad nivå av neurofilament. Nedre bilden till vänster visar NFL som är stegrad hos ALS-patienter jämfört med friska och mimics (liknande neurologiska sjukdomar). Den nedre till höger visar CHIT chitotriosidase-1 som även den är ökad hos patienterna men inte hos friska eller andra liknande neurologiska sjukdomar.

Se **figur 19** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 20** ser vi istället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin

livskvalitet parallellt med att hon tappar sin styrka. Det som är viktigt att notera i **figur 20** är också den vänstra delen av bilden. De röda markeringarna representerar varningar för vårdaren. I varje skala har cut-off värden inkomputerats för att vägleda vårdgivaren i vad som behöver åtgärdas. De gröna markeringarna är varningar som har åtgärdats.

Genom skalorna och varningarna kan även en oerfaren vårdgivare känna sig säkra på att de viktigaste aspekterna av ALS-sjukdomen följs och åtgärdas vid rätt tid. Genom att jämföra dessa två figurer ser vi nu tack vare registret att den övre patienten kommer leva längre, men den under har en kortare överlevnadstid, och vi kan nu guida patienten och de anhöriga i ungefärlig sjukdomstid och resonemang kring arbete/sjukskrivning, resor, bostadsbyte, eller bostadsanpassning kan således hjälpa patienterna att leva det livet som de vill baserat på mängden tid de har kvar.



Figur 19. En patient som levtt länge med sin ALS. Patienten har inga varningar och den gula linjen speglar muskelfunktionsstappet, som går ned långsamt. Den blå linjen representerar patientens stabila vikt, den gröna patientens goda livskvalitet.



Figur 20. Den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned snabbt. Den blå linjen representerar patienten vikt förlust, den gröna patientens livskvalitet, och den bruna/lila patients ökande ångest och nedstämdhet.

Effekten av registrets insatser på vården

De föränderliga skalorna för ångest och depression har märkbart ändrat vår handläggning av patienternas psykiska mående. Då ALS är en svår sjukdom, förväntas det nästan av patienterna att vara ledsna och/eller nedstämda. En oerhört viktig aspekt för livskvaliteten att orientera sig i för vårdgivaren. Nu när patienterna via PER (egen rapportering) fyller i sina ångest- och depressionsskalor inför varje besök, kan lämplig medicin sättas in. Alla patienter skall erbjudas bromsande behandling (Riluzole). Se **tabell 17** för andelen patienter med pågående Riluzolebehandling. Preparatet har biverkningar och några procent av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen.

Tabell 17. Andelen patienter med pågående Riluzolebehandling.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Andel AP med pågående behandling vid rapportårets slut
Borås	3	66,7%
Eksjö	1	
Eskilstuna	1	
Gävle	17	58,8%
Halmstad	8	62,5%
Helsingborg	18	72,2%
Huddinge	129	82,2%
Hässleholm	2	50,0%
Kalmar	1	
Karlskrona	1	
Lund	10	60,0%
Motala	2	50,0%
Neurologiska kliniken Linköping	13	69,2%
Nyköping	1	
Ryhov	12	75,0%
Sahlgrenska	44	93,2%
Skövde	5	100,0%
Solna	56	82,1%
Sundsvall	1	
Trollhättan	16	75,0%
Umeå	5	80,0%
Uppsala	70	24,3%
Visby	1	100,0%
Värnamo	1	100,0%
Västervik	1	100,0%
Västerås	13	23,1%
Växjö	1	100,0%
Ängelholm	1	100,0%
Örebro	18	77,8%
Örnsköldsvik	2	100,0%
Totalt	454	68,5%

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-05-29

BMI-kurvan används för att i siffror (vikt och viktminskning i procent) och trend tydligt visa för patienten att de är i behov av ökat dietärt understöd. Denna kurva har visat sig vara mycket användbar, så patienten gärna vill vänta med PEG (perkutan gastroskopi), medan litteraturen visar ökad överlevnadstid vid tidigt införande.

PROM/PREM och utvecklingen av relevanta kvalitetsindikationer

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten **figur 21**. Varje skala motsvarar en nationellt vedertagen kvalitetsindikator, som beslutats av styrgruppen. De viktigaste kvalitetsindikatorerna används för att identifiera livskvalitet, om det föreligger smärta eller urininkontinens, och förebyggande av depression och ångest, undernäring, underventilation och att patienten sätter i halsen. Denna typ av registrering används mest i Stockholmsregionen, som framgår av **tabell 18**.



Välj formulär för registreringen

- Psykiskt mående
- Egenmedicinering
- Kroppsfunktion
- Smärta
- Hälsa
- ÄT-10
- BMI

Börja registreringen

Figur 21. Vy från patientens egen registrering PER

Tabell 18. Totalt antal patientens egna registreringar under 2019.

Enhet	Totalt antal PER
Huddinge	1255
Kalmar	1
Lund	63
Ryhov	10
Solna	253
Trollhätta	2
Uppsala	2
Totalt	1586

Datauttag NEUOreg/MNDreg: 2020-05-29

Anslutning, täckningsgrad och rapporteringsgrad

I december 2016 var 194 patienter (100%) från Karolinska Universitetssjukhuset registrerade. Från hela Sverige var 654 patienter registrerade. För att räkna ut täckningsgraden för ALS registret i Sverige, kontaktades under hösten 2016 (september-november) alla neurologmottagningar i hela Sverige, både universitetssjukhus och länssjukhus. Alla mottagningar rapporterade in antalet ALS-patienter som vårdades vid kliniken. Patienterna behövde, för att räknas som egentliga ALS-fall ha diagnosticerats med ALS vid två på varandra följande tillfällen. Sammanlagt fanns det 832 ALS-patienter i Sverige.

För att objektivt estimeras om den prevalenta siffran var inom rätt intervall, utförde undertecknad en retrospektiv studie av alla ALS-patienter som vårdats i Storstockholm under åren 2013–2014. Att Storstockholm valdes som område att studera, beror på att undertecknad har tillgång till de medicinska journalerna och därmed kunde validera äktheten i diagnosen som delgivits. Studien inkluderade 289 ALS patienter och alla större sjukhus i Stockholm var inkluderade (Karolinska Universitets Sjukhuset, Danderyds Sjukhus, Capio S:t Görans Sjukhus, Södertälje Sjukhus och Norrtälje Sjukhus). 143 prevalenta fall identifierades i dec 2013 och 174 prevalenta fall i december 2014, vilket gav en prevalens på 6.61/100 000 invånare under 2013 och 7.91/100 000 invånare under 2014. År 2016 var Sveriges befolkning enligt SCB (statistiska central byrån) 9 995 153 miljoner invånare. Så antalet prevalenta patienter med ALS i Sverige borde ligga mellan 661–791.

Under 2019 hade registret 454 patienter registrerade från 30 platser i Sverige. $454/661=68,6\%$ och $454/791=57,4\%$. Täckningsgraden ligger således runt 60%. I tabellen nedan syns även fördelningen mellan män och kvinnor. Kvinnorna utgör ca 40% av patienterna, en siffra som stämmer väl överens med vetenskapligt underlag. Se **tabell 19**.

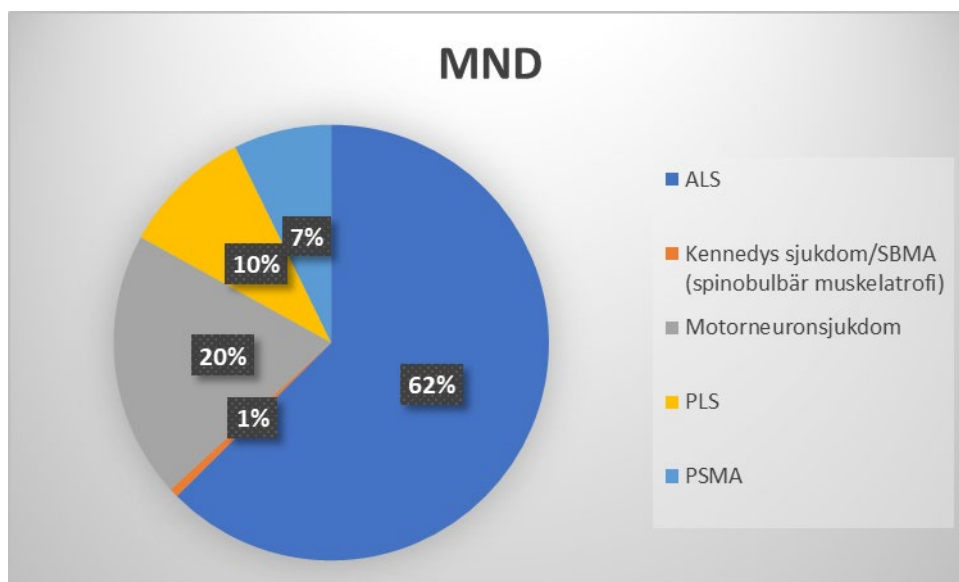
Tabell 19. Aktuella ALS-patienter i Sverige 2019.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP
Borås	3	2	1	66,7%
Eksjö	1		1	
Eskilstuna	1	1		100,0%
Gävle	17	7	10	41,2%
Halmstad	8	2	6	25,0%
Helsingborg	18	7	11	38,9%
Huddinge	129	57	72	44,2%
Hässleholm	2	1	1	50,0%
Kalmar	1		1	
Karlskrona	1	1		100,0%
Lund	10	6	4	60,0%
Motala	2	2		100,0%
Neurologiska kliniken Linköping	13	6	7	46,2%
Nyköping	1	1		100,0%
Ryhov	12	7	5	58,3%
Sahlgrenska	44	15	29	34,1%
Skövde	5	2	3	40,0%
Solna	56	24	32	42,9%
Sundsvall	1		1	
Trollhättan	16	4	12	25,0%
Umeå	5	3	2	60,0%
Uppsala	70	19	51	27,1%
Visby	1		1	
Värnamo	1		1	
Västervik	1	1		100,0%
Västerås	13	3	10	23,1%
Växjö	1		1	
Ängelholm	1		1	
Örebro	18	7	11	38,9%
Örnsköldsvik	2		2	
Totalt	454	178	276	39,2%

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-05-29

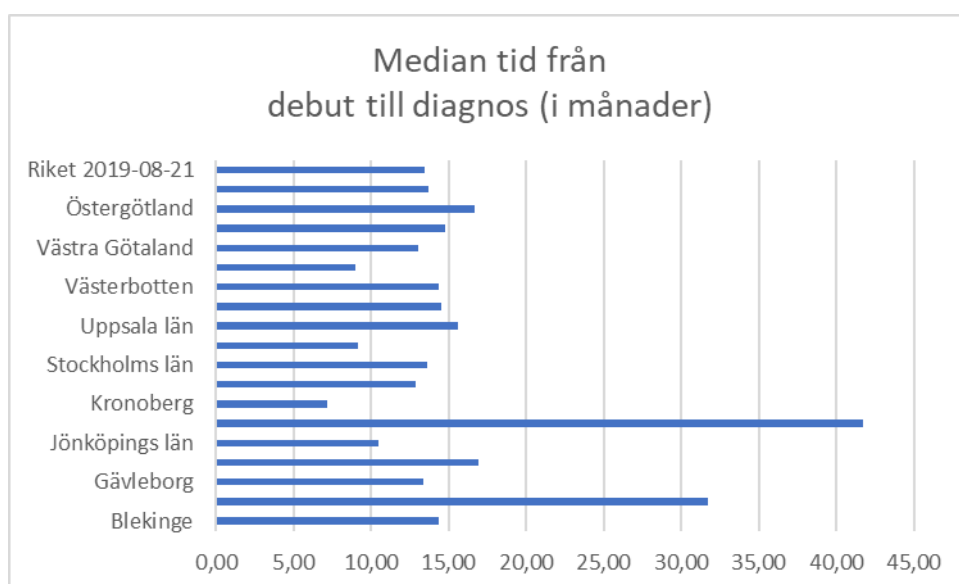
Datamängd

Den största gruppen är ALS-patienter som utgör 50%, följt av PSMA och PLS. 20% består av oklara fall av motorneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat "motorneuronsjukdom"). Nytt för året är att man nu kan lägga in även Kennedys Sjukdom. Se **figur 22**.



Figur 22. Diagnosfördelning MND/ALS-registret, 454 personer från hela riket.

Jämförelser mellan landsting visar att tiden från symtomdebut till ALS-diagnos kan variera kraftigt, men att medianvärdet i Sverige för diagnos ligger på 13,4 månader. Se **figur 23**. Detta är något sämre än föregående år, men drivs av något längre tider i Kalmar och på Gotland.



Figur 23. Tid från debut till diagnos.

Tiden skiljer sig inte mellan män och kvinnor och det går snabbare att diagnosticera de äldre. Se **tabell 20** och **21**.

Tabell 20. Tid i månader från symtom till diagnos.

Kön	Tid i månader
Men	13,73
Women	13,6
Totalt	13,72

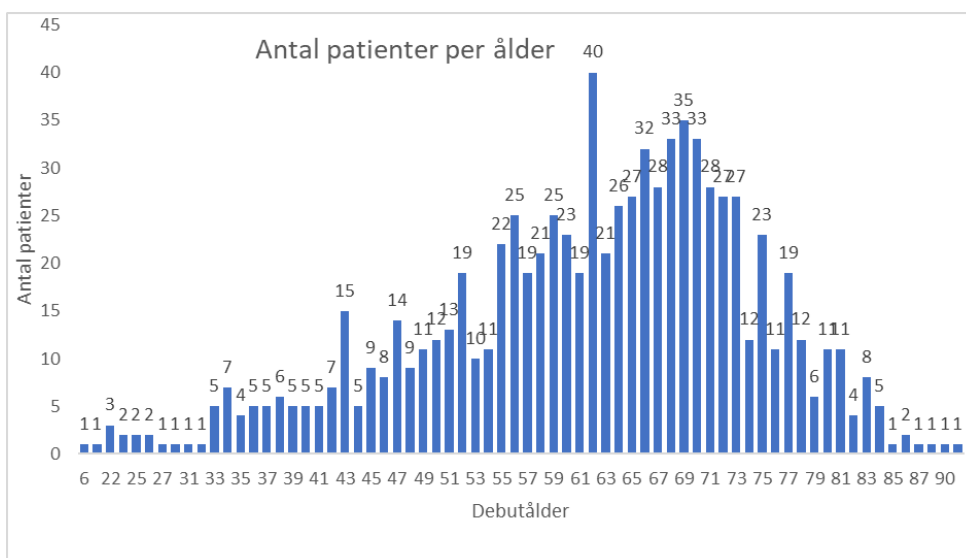
Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-03-13

Tabell 21. Tid i månader från symtom till diagnos uppdelat på ålder

Ålders grupp	Tid i månader
(0,50]	15,41
(50,65]	13,6
(65,70]	14,49
(70,95]	12,35
Riket 2020-03-13	13,72

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-03-13

Den största gruppen av nydiagnostiserade patienter är 62 år, följt av 66–70 år. Se **figur 24**.



Figur 24. Visar patienter per debutålder. Baseras på 454 patienter från hela riket.

Datakvalitet

Under året har data från Stockholmskohorten granskats och korrelerats med de medicinska journalerna, för att öka kvaliteten av datan och registrets variabler. Alla egenrapporterade mått går igenom i realtid med patienten för att fastställa att variablerna är korrekta och har uppfattats på rätt sätt av inrapporterande.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Öka täckningsgrad. Registret har under 2019 tappat i täckningsgrad. Prioriterat är att inspirera andra län om att registrera hela sin kohort. Att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND i hela området.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera repetitiva utfallsmått.

Framtidsplaner /Planer för kommande år

Under 2019 har registret tappat i nyregistrerade ALS/MND-patienter. Arbetet fortsätter med att alla nydiagnostiserade MND/ALS-patienter i Sverige blir registrerade i varje län och att de förblir registeraktiva under sjukdomens gång! För klinikerna är det viktigt att implementera patientens egen registrering (PER) för ökad datainsamling och minskad tidsåtgång. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har utslutits ur registret.

Jämföra det nationella MND/ALS-registret med andra befintliga register för att studera om sjukdomen påskyndas eller förlängs av; patientens socioekonomiska status och det sociala nätverket, läkemedelsanvändning innan och under diagnos, komorbiditetsmönster med andra sjukdomar.

Under 2020 kommer registret att användas för att jämlikt välja ut lämpliga kandidater för en global behandlingsstudie för ALS, BLZ945, en open-label global studie för att utvärdera microglia i relation till ett nytt läkemedel.

Registrera hela landets Kennedypatienter.

ALS-inriktade läkare kommer besöka Gotland för att öka möjligheten till snabbare diagnos.

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister med syfte att göra den neurologiska sjukvården likvärdig och högkvalitativ samt att säkerställa att behandlingsriktlinjer följs.

Svenska neuroregister finns representerat i samtliga landsting och alla sjukhus där neurologisk vård bedrivs och ska bli basen för den nationella neurologiska forskningen.

De diagnoser som ingår i Svenska neuroregister är: epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, motorneuronsjukdom, multipel skleros, myastenia gravis, hydrocefalus, narkolepsi, neuromuskulära sjukdomar NMIS, Parkinsons sjukdom och svår neurovaskulär huvudvärk.



**Svenska
neuroregister**

Info@neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC|||STHLM
KVALITETSREGISTERCENTRUM